

DIE BEHANDLUNG
DES KINDLICHEN HYDROZEPHALUS
MIT DEM SPITZ- HOLTER- VENTIL

Nachuntersuchungen unter besonderer
Berücksichtigung von Elektrokardiogramm,
Elektroenzephalogramm und Entwicklungstest

Ulrike Knorpp

Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER CHIRURGISCHEN UND ORTHOPÄDISCHEN ABTEILUNG
DER KINDERKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Vorstand: Professor Dr. A. OBERNIEDERMAYR

DIE BEHANDLUNG DES KINDLICHEN HYDROZEPHALUS

MIT DEM SPITZ - HOLTER - VENTIL

Nachuntersuchungen unter besonderer Berücksichtigung
von Elektrokardiogramm, Elektroenzephalogramm
und Entwicklungstest

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Ulrike Knorpp
aus Stuttgart

München 1965

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Professor Dr. A. OBERNIEDERMAYR
Dekan: Professor Dr. O. HUG

Tag der mündlichen Prüfung: 9.2.1965

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. Einleitung	1
II. Sprachliche Entwicklung	2
III. Morphologie	3
A. Das Wort - Inhalt - Form	3
B. Wortbildung und Morpheme	4
C. Flexion	4
D. Wortbildung	4
IV. Morphosyntaktik	5
A. Nominal	5
B. Verbal	5
V. Bedeutung der Morpheme	6
A. Kasusmorpheme	6
B. Flexionsmorpheme	6
C. Kasusmorpheme	6
D. Kasusmorpheme	6
VI. Zusammenfassung	6
VII. Literaturverzeichnis	6
VIII. Anhang	6

Inhalt

1. Einleitung und der der Morphologie Teil der Grammatik	1, 2
2. Die Morphologie, der Teil der Grammatik, der die Morpheme	3
3. Die Morphologie, der Teil der Grammatik, der die Morpheme	3
4. Die Morphologie, der Teil der Grammatik, der die Morpheme	3
5. Die Morphologie, der Teil der Grammatik, der die Morpheme	3

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. Einleitung	7
II. Geschichtliche Entwicklung	8
III. Allgemeines	9
A Das Spitz- Holter- Ventil	9
B Indikation und Prognose	10
C Ätiologie	11
D Komplikationen	12
IV. Nachuntersuchungen	17
A Material und Methode	17
B Ergebnisse	17
V. Besprechung der Ergebnisse	19
A Elektrokardiogramm	19
B Elektroenzephalogramm	21
C Entwicklungstest	27
D Spontanstillstand	32
VI. Zusammenfassung	35
VII. Literaturverzeichnis	36
VIII. Lebenslauf	40
Tabellen:	
1 Ursachen und Art der Revisionen bei 24 Kindern	15, 16
2 EEG-Befunde vor und nach der Operation bei 24 Kindern	24
3 Beziehungen zwischen vermutlicher Ätiologie des Hydrozephalus und EEG-Befunden	26
4 Ergebnisse des Entwicklungstestes nach Bühler-Hetzer bei 30 Kindern	29, 30, 31

I. EINLEITUNG

In der operativen Behandlung des Hydrozephalus hat die Einführung des Spitz - Holter - Ventils in den letzten Jahren beachtenswerte Fortschritte gebracht. In der vorliegenden Arbeit wird versucht, mit Hilfe von Elektrokardiogramm, Elektroenzephalogramm und Entwicklungstest zu einer möglichst objektiven Aussage über die Auswirkungen des Ableitungssystems auf den Organismus zu gelangen.

Für die Überlassung des Themas möchte ich Herrn Professor Dr. A. Oborniedermayr, für die Anregung und freundliche Unterstützung Herrn Oberarzt Dr. H. Singer meinen besten Dank aussprechen !

Für die Durchführung und Auswertung von Entwicklungstest, Elektroenzephalogramm und Elektrokardiogramm danke ich Fräulein Dr. Lersch und Fräulein Pretzlik, Fräulein Dr. Bleek und Frau Link, Herrn Dr. Palmié und Schwester Ruth !

II. GESCHICHTLICHE ENTWICKLUNG

Ausführliche Darstellungen der verschiedenen Operationsmethoden und der geschichtlichen Entwicklung finden sich bei GERLACH (5), GROTTÉ (7), HLAVINKA (10), PERTUISET (16), PUDENZ (17), RICKHAM (19).

In den letzten 60 Jahren wurden zahlreiche Methoden zur operativen Behandlung des Hydrozephalus entwickelt:

a) Zerstörung des Plexus chorioideus, 1918 von DANDY angegeben. Diese Methode wird heute wegen der schwierigen Durchführung und der unbefriedigenden Ergebnisse kaum mehr angewandt.

b) Die Ableitung des Liquors in Fremdräume wie Mastoidzellen, Pleuraraum, Bauchhöhle, Ureter, Tube ist mit erheblichen Nachteilen und Gefahren verbunden: Verstopfung der Drainage, Elektrolytverluste, ungenügende Resorption, zu rascher Liquorabfluß, aufsteigende Infektion.

c) Ableitung in physiologische Räume: Aquaduktdrainage, Ventrikulostomie, Ventrikulozisternostomie, ventrikulo-venöser Shunt.

Die Methode, den Liquor ins Venensystem abzuleiten, wurde schon 1896 von GÄRTNER auf der 67. Naturforscherversammlung in Libeck als physiologischste Lösung bezeichnet.

1908 führte PAYR als erster eine ventrikulo-venöse Anastomose durch: er leitete den Ventrikelliquor mittels frei transplanterter Blutgefäße in die intrakraniellen Venensinus oder in die Vena jugularis ab. Die Ergebnisse waren nicht dauerhaft, da sich das Material nicht eignete. In den folgenden Jahren wurden noch mehrere ähnliche, aber ebenfalls erfolglose Versuche unternommen.

1941 benutzte INGRAHAM bei Tierversuchen Polyäthylenkatheter als Ableitungsmaterial. Trotz des günstigeren Materials war das System nicht funktionstüchtig, da durch die veränderlichen intrakraniellen Druckverhältnisse ein Rückstrom von Blut in den Ventrikel erfolgte und der Katheter durch Thrombenbildung verstopft wurde.

Aus diesen Erfahrungen ergab sich die Forderung nach einem Ventil, das eine Flüssigkeitsströmung nur in einer Richtung und nur bei bestimmtem Druck gestattet.

1949 führten NULSEN und SPITZ bei einem 14 Monate alten Kind die erste ventrikulo-venöse Shuntoperation mit Erfolg durch. Sie wandten ein System von zwei Kugelventilen, die durch eine subkutan liegende Gummipumpe verbunden waren, an. Dieses Ableitungssystem verfeinerte SPITZ 1956 in Zusammenarbeit mit dem Ingenieur HOLTER, unter Verwendung von Silikongummi als Material.

1957 berichteten zwei Autoren gleichzeitig über ähnliche Techniken: SIKKENS, in Frankreich, verwendet ein Ventil ähnlich dem von SPITZ und HOLTER.

PUDENZ in Amerika führt die Ableitung in das rechte Herzhorn, wobei ein Ventil am Ende des Drainageschlauchs, also im Herzen liegt.

Inzwischen haben zahlreiche Autoren über Operationstechnik und Erfahrungen mit dem Spitz- Holter- Ventil berichtet. Die Gesamtzahl der bis Sommer 1963 durchgeführten Operationen wird auf über 20 000 geschätzt !

III. ALLGEMEINES

A Das Spitz- Holter- Ventil, seine Vor- und Nachteile

Das Spitz- Holter- Ventil besteht aus zwei fischmaulartigen Ventilen, die durch einen biegsamen Silikongummischlauch miteinander verbunden sind. Die Ventile lassen den Flüssigkeitsstrom nur in einer Richtung durch und öffnen sich nur bei einem bestimmten Druck.

GIRAUD (6), HLAVINKA (10) und REGENBRECHT (18) zählen als Vorteile des Spitz- Holter- Ventils auf:

- 1) relativ einfache Operationstechnik, die auch bei Neugeborenen schon angewandt werden kann.
- 2) Das Material Silikongummi übt keine Reizwirkung auf das umgebende Gewebe aus.
- 3) Das Ventil erlaubt den Durchstrom nur in einer Richtung, verhindert also den Rückstrom von Blut in das Ventrikelsystem.
- 4) Vermeidung von Elektrolytverlusten.
- 5) Es muß kein Organ geopfert werden.
- 6) Die Methode kann bei kommunizierendem und bei Verschußhydrozephalus angewandt werden.
- 7) einfache Funktionsüberprüfung.
- 8) Funktionsstörungen sind relativ einfach zu beheben.

Als Nachteile sind zu erwähnen:

- 1) Das Ventilsystem bildet einen ausgedehnten Fremdkörper im Blutstrom.
- 2) Durch das Wachstum des Kindes kann der Herzkatheter zurückgezogen werden
- 3) Es besteht die Möglichkeit, daß Organismen aus dem Liquor in die Blutbahn verschleppt werden.

Die Erfahrung hat aber gezeigt, daß die nachteiligen Folgen im allgemeinen gut beherrscht werden können. Die Reaktion des Gewebes auf den Fremdkörper ist gering; Einzelteile des Ventilsystems können ohne Schwierigkeiten ausgewechselt werden. Die deutlich überwiegenden Vorteile dieser Operationsmethode rechtfertigen ihre Bevorzugung gegenüber den früheren Methoden.

B Indikation und Prognose

Seit April 1960 wird an der chirurgisch-orthopädischen Abteilung der Kinderklinik der Universität München zur Behandlung des Hydrozephalus nur noch die Shuntoperation nach Spitz-Holter angewandt wegen ihrer deutlichen Vorteile gegenüber sonstigen Methoden.

Als Indikation zur Operation gilt:

- a) beschleunigtes, die Norm überschreitendes Wachstum des Kopfes
- b) erhöhter Schädelinnendruck, der sich durch Vorwölbung der großen Fontanelle bemerkbar macht, und mit Hilfe der Ventrikelpunktion genau festgestellt werden kann.

Hierbei ist die Progredienz der Symptome das Wesentliche; die Tatsache eines vergrößerten Kopfes allein oder einer durch Ventrikulographie nachgewiesenen Erweiterung der Ventrikelräume genügt noch nicht zur Indikationsstellung.

Differentialdiagnostisch müssen ein chronisches Subdurahämatom, eine Hirnzyste oder ein intrakranielles Neoplasma mit Hilfe von Arteriographie, Elektroenzephalographie und klinischen Symptomen ausgeschlossen werden.

Die Prognose ist gut, soweit sie auf den Stillstand des Prozesses bezogen wird. Über den Grad der Intelligenzentwicklung läßt sich wenig voraussagen. Er ist wohl weitgehend abhängig vom Ausmaß der Vorschädigung der grauen Substanz des Gehirns und damit auch vom Zeitpunkt der Operation !

Die von SHURTLEFF (24) und von SCARFF (22) vertretene Ansicht, die Dicke der Hirnrinde sei maßgebend für die intellektuelle Entwicklung (SCARFF fordert als Mindestmaß 2 cm), wird von einer Reihe von Autoren entschieden abgelehnt (GRAUD (6), HLAVINKA (10), MACNAB (14), RICKHAM (19, 20), TAYLOR (26)); Die Dicke des Hirnnarkels ist kein verlässliches Mittel zur Beurteilung der Intelligenzentwicklung, eine einmalige Messung kann falsche Werte ergeben, da die Dicke wechselt. Mehrere Patienten von MACNAB hatten bei einer Rindendicke von nur 0,5 cm einen Intelligenzquotienten von 100 ! Auch in hinsichtlich der geistigen Entwicklung aussichtslosen Fällen hat die Operation noch den Vorteil, daß der Prozeß zum Stillstand kommt, die Entstehung eines überdimensional großen Schädels verhindert und dadurch wenigstens die Pflegefähigkeit des Kindes erheblich gebessert wird.

C Ätiologie

Im Zeitraum von April 1960 bis Dezember 1962 wurde an unserer Klinik bei 81 Kindern mit Hydrozephalus ein Spitz - Holter - Ventil eingesetzt. Die Kinder hatten vorher keine andere Behandlung ihres Hydrozephalus erfahren. Das Operationsalter lag zwischen 4 Tagen und 3;6 Jahren. Da die Methode sowohl für kommunizierenden als auch für Verschußhydrozephalus geeignet ist, wurde davon abgesehen, durch weitere das Kind belastende Untersuchungen die Art des Hydrozephalus festzustellen.

Die Patienten weisen in ihrer Vorgeschichte folgende Besonderheiten auf:

Meningitis	8 (10%)	Patienten
Meningomyelozele	22 (27%)	"
Subduralhämatom	2	"
vermutliches Geburtstrauma	2	"
Zangenentbindung	4	"
Sectio	5	"
Frühgeburt	9	"
Zwillingskind	7	"
Toxoplasmose	2	"
vermutliche intrauterine Enzephalitis	1	"
Kopfumfang schon bei Geburt vergrößert	20 (24, 7%)	"

Einige dieser Faktoren dürfen wohl als wesentliche Ursache für die Entwicklung des Hydrozephalus aufgefaßt werden.

Nach UMBACH (27) verteilen sich die Ursachen des frühkindlichen Hydrozephalus folgendermaßen:

- 1/3 angeborene Mißbildungen
- 1/3 Geburtstraumen
- 1/6 Infektionen
- 1/6 Verschiedenes.

Nach den Erfahrungen von LAURENCE (13) auf Grund von ihm durchgeführter Nekropsien ist der Hydrozephalus entgegen der üblichen Meinung häufiger erworben als wirklich angeboren. Als häufigste Ursache bezeichnet er Verlegung der Liquor-abflußwege infolge Mißbildung oder Entzündung; die Entzündung entsteht entweder durch aufsteigende Infektion von einer Meningomyelozele aus oder durch Blutung in den Liquorraum nach Geburtstrauma oder nach perinataler Anoxie. Eine Überproduktion von Zerebrospinalflüssigkeit sei sehr selten.

D Komplikationen

Der operative Eingriff selbst wurde von den Kindern gut vertragen. Der Kopfumfang blieb postoperativ gleich oder nahm etwas ab. Nur bei 3 Kindern traten zwischen 5 Monaten und zwei Jahren nach der Operation erneut hydrozepale Zeichen auf trotz funktionierenden Ventils, gingen aber nach Einsetzen eines zusätzlichen Ventils links sofort zurück.

Nach einer Beobachtungszeit von 1/2 bis 3 Jahren waren Ende Juli 1963 von den 81 operierten Kindern

57 (70,4%) am Leben,

24 (29,6%) gestorben.

Bei 24 (29,6%) Patienten waren insgesamt 33 Revisionen des Ableitungssystems notwendig. Diese verhältnismäßig häufigen Komplikationen waren aber im allgemeinen gut zu erkennen und zu beheben. Die Kinder zeigten wieder vermehrtes Schädelwachstum, Hirndrucksymptome, erhöhte Temperaturen, Krämpfe.

Die Komplikationen waren in der Mehrzahl bedingt:

- a) durch gestörte Funktion des Ableitungssystems
(18 Revisionen) infolge technischer Fehler oder Thrombosierung der Vena jugularis.
- b) durch Infektion (13 Revisionen):
lokal
Meningitis
septische Allgemeininfektion.

Sie sind im einzelnen, zusammen mit der Art ihrer operativen Behandlung, in Tabelle 1 (S. 15, 16) aufgeführt.

In 10 Fällen war die Funktion des Ventils durch meist nicht näher bekannte Ursachen gestört oder nicht ausreichend. Der Ventrikelkatheter war einmal durch Soorwachstum verstopft, einmal durch den Druck einer riesigen Hirnzyste komprimiert. Bei 4 Patienten wurde der Herzkatheter geknickt, abgerissen oder infolge des Längenwachstums der Kinder zu kurz.

In 3 Fällen wurde der Herzkatheter wegen Thrombosierung der Vena jugularis undurchgängig.

Bei 10 Patienten, 9 mit operierter Meningomyelozele, mußte das Ventil ganz entfernt werden. Die Gründe hierfür waren:

- nicht beeinflussbare septische Temperaturen
- Liquorfistel im Halsbereich
- Abzeßbildung im Ventildbereich

durch Thromben verstopfter Herzkatheter
Zunahme des Kopfumfangs bei verstopftem Ventil
Krampfanfälle

3 dieser Kinder leben noch, 6 sind gestorben, 1 unbekannt.

Bei 6 Kindern bildete sich eine eitrige Liquorfistel oder ein Abszeß im Bereich des Ableitungssystems.

Auffällig ist die große Zahl von Infektionen, die nach einem operativen Eingriff, sei es Erstoperation, Ventilerneuerung oder Ventilentfernung, auftreten:

5 mal mußte deshalb eine neue Revision durchgeführt werden; 11 Patienten, das sind 46% der Todesfälle, starben innerhalb weniger Wochen nach dem Eingriff an Meningitis, septischer Allgemeininfektion oder Pneumonie. Bei 6 der Todesfälle wurden in Blut, Liquor oder Ventil zum Teil resistente Stämme von *Staphylokokkus aureus* nachgewiesen.

Bei einem Patienten, bei dem *Staphylokokkus albus* gefunden wurde, verschwanden die septischen Temperaturen erst nach Auswechslung des Ventils.

Diese hohe Infektionsanfälligkeit ist wohl durch die Fremdkörperwirkung des Ventils bedingt. Es wurde experimentell nachgewiesen, daß die Pathogenität von *Staphylokokken* durch einen Fremdkörperreiz 2000 bis 3000 fach gesteigert werden kann.

Ein Patient starb wenige Tage nach der Operation an einer Ventrikelblutung, die wahrscheinlich durch zu häufiges Pumpen des Ventils ausgelöst worden war. Die Ursachen der übrigen Todesfälle verteilen sich auf: interstitielle Pneumonie, Meningitis, Kreislaufversagen und einige andere vom Hydrozephalus unabhängige Erkrankungen.

Die Kinder mit Meningomyelozele in der Vorgeschichte machen einen auffällig hohen Prozentsatz unter den Todesfällen aus, nämlich 10 (= 42%) gegenüber 12 (21%) unter den Überlebenden. Bis auf 2 erlagen sie alle einer Infektion. Auf diese Anfälligkeit der Patienten mit Meningomyelozele weist auch MACNAB (14) hin: 55% seiner Todesfälle hatten eine Meningomyelozele gegenüber 31, 5% der Überlebenden.

MACNAB (14) führt als Hauptgrund für Komplikationen Infektion und Thrombose an: je höher das Katheterende in der Vena cava cranialis oder in der Vena jugularis liegt, um so größer ist die Gefahr der Thrombenbildung. Die Infektion ist entweder eine *Staphylokokken*-Bakteriämie oder steht in Zusammenhang mit der Thrombenbildung und führt dann zu septischen Embolien in den Verzweigungen der Pulmonalarterien. Die meisten Patienten sterben an Bronchopneumonie.

Das "neue Syndrom" der Staphylokokken-Bakteriämie wird von COHEN (3) und CALLAGHAN (2) eingehend beschrieben: sie berichten über 5 Fälle von langdauernder Bakteriämie, die trotz hoher Antibiotika-Dosen erst nach Entfernung des Ventils ausheilten. In 3 Fällen wurden koagulase-negative, in einem Fall koagulase-positive Staphylokokken vom Ventil gezüchtet.

Auch HLAVINKA (10), RUSSELL (21), SCHIMKE (23) erwähnen Bakteriämie durch Staphylokokken als sehr häufige postoperative Komplikation, die im allgemeinen nur durch Entfernung des Ventils behoben werden kann. SCHIMKE (23) beobachtete 9 Fälle von Staphylokokkus-albus- und 2 von Staphylokokkus-aureus-Bakteriämie. Die zwei letzteren starben, 4 der ersteren wurden durch sehr hohe Penizillin-Dosen ausgeheilt.

Er nimmt an, daß die Infektionsquelle am Ventil sitzt, daß nämlich die Erreger während der Operation eindringen, und die Virulenz sonst apathogener Organismen durch die Gegenwart des ausgedehnten Fremdkörpers gesteigert wird. Der offene Zugang zur Blutbahn ermöglicht die Entstehung der Bakteriämie. Da die Fälle von Bakteriämie mit Staphylokokkus albus ein sehr ähnliches Bild zeigen wie die Staphylokokkus-albus-Endokarditis nach Herzoperationen, vermutet er, daß das Ventil und die Gummikatheter bei der Steigerung der Pathogenität normalerweise saprophytischer Organismen eine ähnliche Rolle spielen wie der Fremdkörper und die traumatisierten Gewebe nach Herzoperation.

Unser Prozentsatz an Überlebenden deckt sich etwa mit den Angaben in der Literatur:

	Überlebende	Todesfälle	Revisionen
HLAVINKA (10)	63%	23%	30%
MACNAB (14)	70%		
RUSSELL (21)	70%		50%
eigene Ergebnisse	70%	30%	30%

Interessant sind die Werte, die RUSSELL (21) von einer Kontrollgruppe, die nach anderen Shunt-Methoden (Ventrikulo-Ureterostomie, Ventrikulo-Salpingostomie, Ventrikulo-Zisternostomie u. a.) operiert worden war, angibt: in dieser Gruppe betrug die Überlebensrate nur 18% !

Tabelle 1. Ursachen und Art der Revisionen bei 24 Kindern

Nr. der Rev.	Kind	Störungen in Ableitungssystem		Infektionen		Art der Revisionen	weiterer Verlauf
		Katheter	Katheter	Pericard-Sepsis lokal im Venen- tiberreich	Ursachen		
2	I	Punktion	gibt aus- reichend			zusätzliches Ventil links	Gut; Hirndruckzellen verschwinden
4	3: I					Herzkatheter erneuert	auftreten von septischen Temperaturen
	II					Ventil entfernt	Temperatur normalisiert; Zunahme des Kopfanfangs
	III					neues Ventil links	Gut
8	I					Ventil entfernt	Gut; keine Hirndruckzellen
16	I					Operation der Hirnzyste	Gut
53	I					Ventil entfernt	Temperatur normalisiert
55	I					zusätzliches Ventil links	Gut; Hirndruckzellen verschwinden
61	I					zusätzliches Ventil links	Hirndruckzellen verschwinden
65	I					Herzkatheter erneuert	Gut
68	I					Ventil entfernt	Gut; keine Hirndruckzellen
71	3: I					Ventil entfernt	rezidivierende Pleurose
	II					neues Ventil links	zunächst gut; nach 1 Jahr Krämpfe, Bewusstlosigkeit.
	III					Ventil erneuert	kein Rezidiv
11	I					Herzkatheter verlängert	Gut
33	I					Ventil erneuert	Gut
37	3: I					Herzkatheter verlängert	Bildung einer Liquoristel
	II					neues Ventil links	
	III					Ventil entfernt	unbekannt
12	I					Ventil entfernt	nach 2 Wochen Tod an septischer Allgemeinfektion und Pneumonie

Tabelle 1 Fortsetzung

Klin. Znl	Struktur in Ableitungssystem	Infektionen:	Art der	Weiterer Verlauf
Rev.	Ventil Ventrikul-Herz-Katheter Katheter	Leblich-Sepsis lokal im Venen-System	Revisionsart	
17	II			
23	I	+ (nach I. rev.)	Herzkatheeter erneuert	aufsteigende Meningitis
34	I	Liquorflistel am Hals.	Ventil entfernt	nach 4 Wochen Tod an Meningitis
43	I	Abseß am Kopf	Ventil entfernt	nach 3 Wochen Tod an septischer Allgemeinfektion u. Resistenzschwäche
52	I		neues Ventil links	nach 2 Wochen Tod an septischer Allgemeinfektion
56	I		Ventil erneuert	nach 4 Wochen Tod an septischer Allgemeinfektion
57	I		Ventil Kath. erneuert	Todesursache unbekannt
73	I		Ventil erneuert	nach 7 Wochen Tod an Sorementitis
75	I		Ventil entfernt	Tod an Pneumonie
77	III			
III				

Klinische

Ventil entfernt
neuer Herz-
Katheter links
Ventil erneuert
Ventil erneuert
Ventil entfernt
Ventil erneuert
nach 4 Wochen Tod an septischer
Allgemeinfektion und Krämpfen
Zunächst Gut; Todesursache unbekannt
nach 4 Wochen Tod an septischer
Allgemeinfektion und Krämpfen
Zunächst Gut; nach 1 Jahr
septische Temperaturen.
Rezidivierende septische Tem-
peraturen
nach 3 Wochen Tod an septischer
Allgemeinfektion

IV. NACHUNTERSUCHUNGEN

A Material und Methode

Zur Kontrolle der ausreichenden Funktion des Ableitungssystems sind regelmäßige Nachuntersuchungen notwendig, die hier an unserer Klinik im Abstand von etwa 6 Monaten durchgeführt werden.

Von den 57 überlebenden Patienten wurden von Mitte Februar bis Mitte Juli 1963 34 Kinder an unserer Klinik nachuntersucht. Sie waren im Alter von 9 Monaten bis zu 5 Jahren. Das Ventil liegt bei ihnen zwischen 7 Monaten und 2;10 Jahren, 17 Patienten werden von anderen Kliniken betreut, da sie zum Teil ziemlich entfernt von München wohnen.

Die restlichen 6 Patienten waren nicht erreichbar.

Die Kontrolluntersuchung richtete sich nach folgenden Gesichtspunkten:

- 1) Funktion des Ableitungssystems, die sich leicht überprüfen läßt durch Pumpen des weichen Ventilmittelstücks.
- 2) hydrozepale Zeichen: Messung des Kopfumfangs, Zustand der großen Fontanelle.
- 3) Beurteilung der körperlichen und geistigen Entwicklung der Kinder mit Hilfe des Bühler - Hetzer - Entwicklungstestes.
- 4) Ableitung eines Elektrokardiogramms und eines Elektroenzephalogramms, um mögliche Auswirkungen des Ableitungssystems, sowohl mechanischer als auch funktioneller Art, auf Gehirn und Herz objektiv erfassen zu können.

B Ergebnisse

- 1) Das Ventil zeigte gute Funktion bei 28 Patienten. Bei 3 Patienten ließ es sich manuell nicht betätigen; bei 3 weiteren Patienten war das Ventilsystem seit 1 bzw. 2 Jahren entfernt. Diese letzteren 6 Patienten waren alle symptomfrei; sie boten keinerlei Anzeichen für eine Progredienz des Hydrozephalus. Es darf wohl angenommen werden, daß bei ihnen die Liquorproduktion und -Resorption wieder einen Gleichgewichtszustand erreicht haben und die Kinder geheilt sind.
- 2) Die Bestimmung des Kopfumfangs ergab bei allen Patienten gegenüber früheren Messungen gleichbleibende Werte oder Zunahme im Bereich der Norm.

Die großen Fontanellen waren von normaler Spannung; es fand sich bei keinem der Kinder ein Anhalt für erhöhten Schädelinnendruck.

3) Die Bestimmung des Entwicklungsquotienten nach BÜHLER-HETZER (1) bei 31 Kindern (bei 3 konnte der Test aus technisch-organisatorischen Gründen nicht ausgeführt werden) ergab folgende Verteilung:

Der Entwicklungsquotient (EQ) von 11 Patienten (35,4%), lag innerhalb des Normbereiches zwischen 84 und 120, von 12 Patienten (38,7%) zwischen 60 und 84, von 6 Patienten (19,3%) unter 60. 2 Patienten waren nicht ansprechbar.

Über die Hälfte der nachuntersuchten Kinder zeigte ganz speziell im Bereich der Körperbeherrschung und -Bewegung einen besonders großen Rückstand; zum Teil, hierzu gehören vor allem die Patienten mit Meningomyelozele, wegen Mißbildung oder motorischer Schädigung: Luxation und Subluxation des Hüftgelenks, teilweise oder vollständige Lähmung der Beine mit oder ohne Inkontinenz von Blase und Mastdarm, Atrophie, Hypotonie, Spastik der Muskulatur. Bei den anderen dürfte es sich um eine unmittelbare Auswirkung des Hydrozephalus in Form einer allgemeinen Entwicklungshemmung handeln.

4) Bei 30 Kindern wurde ein Elektrokardiogramm abgeleitet, 10 (33%) Kurven waren auffällig. Die übrigen entfielen folgende Befunde:

Zeichen der Rechtsverspätung	10 (33%)	mal
inkompletter Rechtsschenkelblock	5 (17%)	mal
mögliche Rechtshypertrophie	7 (23%)	mal
rechtsaurikuläre Reizleitungsstörung	2 (6,6%)	mal
linksaurikuläre "	2	mal
atrioventrikulärer Block	1	mal
Sinustachykardie	3	mal
verlängerte QT- Zeit	1	mal
" PQ- Zeit	1	mal
verlängertes P	3	mal

Die Lagetypen verteilten sich auf

Rechtstypen	2	
Steil "	14	
Mittel "	3	) (57%)
Links "	11	(36%)

Bei 7 Linkstypen lag der Winkel α von QRS an der oberen Grenze zwischen 25° und 32° .

Bei allen Patienten, von denen nicht von einer früheren Kontrolluntersuchung her ein normaler Befund vorhanden war, wurde ein Elektroenzephalogramm abgeleitet. 21 (67,7%) wiesen bei der letzten ELG - Kontrolle ein normales Kurvenbild, altersgemäß ohne Seiten- oder Herdhinweis, ohne Krampfentladungen auf. 10 (32,2%) boten pathologische Veränderungen:

- 6 mal Krampffokus
- 5 mal Amplitudenreduktion
- 2 mal Frequenzverlangsamung
- 4 mal Hemisphärenhinweis
- 6 mal Herdhinweis

Die Einzelheiten sind in Tabelle 2 (S. 24) zusammen mit früheren Befunden angegeben.

V. BESPRECHUNG DER ERGEBNISSE

Um die Einzelbefunde in EKG, EEG und Entwicklungstest sinnvoll deuten und auswerten zu können, ist es wesentlich, sie mit den früheren postoperativen, besonders aber mit den präoperativen Untersuchungen zu vergleichen, sie gegenseitig und mit Ätiologie und klinischem Verlauf der Erkrankung in Zusammenhang zu bringen.

Leider ist dies hier nur bedingt möglich, da die entsprechenden Untersuchungen ja nicht systematisch bei jedem Patienten durchgeführt wurden. In den meisten Fällen ist das klinische Symptomenbild des Hydrozephalus klar genug, so daß weitere Untersuchungen unterblieben, wenn nichts Besonderes zu erwarten oder auszuschließen war, um die Patienten nicht noch zusätzlichen Belastungen auszusetzen. So sind präoperative Befunde, die ja gerade wichtig wären, um unmittelbare Auswirkungen des Ableitungssystems selbst erkennen zu können, nur in geringer Zahl vorhanden.

In die folgende Besprechung und in die Tabellen sind außer den Ergebnissen der letzten Nachuntersuchung auch die Befunde anderer, zum Teil schon verstorbener Patienten aufgenommen, um das Auswertungsmaterial zu vergrößern.

A Elektrokardiogramm

MACNAB (14), GERLACH (5), GROTE (7) erwähnen eine Methode zur Lagekontrolle des Herzkatheters während der Shunt-Operation mit Hilfe des EKG, das beim Vorwärtsschieben charakteristische Veränderungen zeigt: das Kurvenbild ist normal, solange die Katheterspitze in der Vena jugularis oder in der Vena cava cranialis liegt. Bei Eintritt in den rechten Vorhof wird P negativ oder biphasisch; bei Eintritt in die rechte Herzkammer fällt P aus, der Kurvenverlauf wird unregelmäßig und zeigt Extrasystolen.

Dieser Herzkatheter bleibt jahrelang als ausgedehnter Fremdkörper von der Vena jugularis bis in den rechten Herzvorhof liegen. Es wäre durchaus denkbar, daß sich

sein Vorhandensein irgendwie auswirkt, etwa auf Blutströmung, Herzwand, Erregungsleitungssystem, Herzfunktion, und daß diese Störungen möglicherweise auch im EKG zum Ausdruck kommen.

In der Literatur sind bisher keine diesbezüglichen EKG-Untersuchungen beschrieben, aber es wird doch mehrfach auf Komplikationen, die auf den Herzkatheter zurückzuführen sind, hingewiesen:

TALNER (25) wies in 2 Fällen mit Hilfe der Angiokardiographie Thrombenbildung im rechten Herzvorhof nach. Nach MATSON (13) und GIRAUD (6) wird die Entstehung von Endokarditiden begünstigt, wenn das Katheterende bis in die rechte Herzkammer reicht.

EMERY (4) fand bei 15 Obduktionen von Hydrozephaluskindern mit Spitz-Holter-Ventil neben andern Veränderungen:

Thromben um das distale Ende des Herzkatheters;
Thrombenbildung in der Wand des rechten Herzvorhofs,
dadurch teilweiser Verschluß der Trikuspidalklappen,
möglicherweise als Folge eines durch den Katheter verursachten
Traumas, und
örtliche Perikarditis in der Gegend der Traumen.

Den bisherigen Erfahrungen nach darf man annehmen, daß bei allen Patienten im Bereiche des Herzkatheters Thromben gebildet werden, von denen allerdings nur ein Teil klinisch manifest wird.

UNSERE EKG-BEFUNDE:

a. Lagetypen: Auffällig ist die große Zahl der Linkstypen. HECK-STOERMER (9) gibt in seiner Zusammenstellung über die Häufigkeit der verschiedenen Lagetypen in den einzelnen Altersgruppen im Kindesalter das Vorkommen von Linkstypen in Gruppe Id mit etwa 2,5%, in Gruppe II mit 20% an, gegenüber 85% bzw. 80% Mittel- und Steiltypen.

Zu diesen beiden Altersgruppen gehören fast alle unsere Linkstypen. Ihr Prozentsatz von 33% gegenüber 57% Mittel- und Steiltypen liegt also wesentlich (um gute 20%) über der Norm.

Von 5 Patienten dieser Linkstypen, bei denen präoperativ ein EKG gemacht wurde, zeigen 2 auch vor der Operation schon ein linkstypisches Kurvenbild. Die anderen 3 waren physiologischer Rechtstyp und Mitteltypen. Die Verteilung der präoperativen Lagetypen der übrigen bleibt offen. Von der Mehrzahl dieser Linkstypen liegen mehrere postoperative Kontrollen vor; sie zeigen immer Linkstypen.

Die 2 Rechtstypen bieten außerdem Anzeichen für Rechtsverspätung und Rechtshypertrophie, sind also wohl dadurch bedingt.

b) Von den sonstigen nicht der Norm entsprechenden Anzeichen betreffen diejenigen, die gehäuft vorkommen, alle das rechte Herz.

Der inkomplette Rechtsschenkelblock ist nach HECK - STOERMER (9) im Kindesalter häufig zu beobachten und wird daher vielfach sogar als physiologisch bezeichnet. Die bei uns gefundene Häufigkeit von 17% mit inkomplettem Rechtsschenkelblock liegt im Bereiche der von HECK - STOERMER für das entsprechende Alter angegebenen Häufigkeit von 14, 7% im ersten und 28% im 2. Lebensjahr, und kann somit nicht als Hinweis auf den Herzkatheter gewertet werden.

Die Rechtsverspätung und die in der Mehrzahl der Fälle mit ihr verbundene Rechtshypertrophie können hier nicht mehr als physiologisch betrachtet werden, da die Patienten schon alle über 1/2 Jahr alt sind. Bei 4 dieser Patienten wurden auch präoperativ Zeichen für Rechtsverspätung und Rechtshypertrophie nachgewiesen, haben aber für unsere Fragestellung keinen Aussagewert, da die 4 Patienten damals noch im Altersbereich der physiologischen Rechtshypertrophie lagen.

Der hohe Prozentsatz dieser pathologischen Veränderungen: Rechtsverspätung in 33%, mögliche Rechtshypertrophie in 23%, könnte auf durch das Ableitungssystem bedingte Auswirkungen schließen lassen.

c) Die sonstigen Veränderungen sind zahlenmäßig so gering, daß sie für eine statistische Auswertung nicht in Frage kommen.

Eine gehäufte Kombination der Rechtsverspätungen mit den Linkstypen läßt sich nicht erkennen; ebenso wenig ein Zusammenhang zwischen den pathologischen Veränderungen und dem klinischen Verlauf bzw. den Revisionen. Die Kurven von 2 Patienten, bei denen das Ventil entfernt ist, zeigen 1/2 bzw. 2 Jahre später außer einem Linkstyp keine Befunde.

Bei den von uns untersuchten Hydrozephaluspatienten sind also deutliche Abweichungen vom normalen EKG zu erkennen. Wieweit diese aber Folgen des Hydrozephalus selber oder der Auswirkungen des Ventilsystems oder sonstiger Faktoren sind, läßt sich aus den vorliegenden Befunden nicht beurteilen, da die Zahl der zum Vergleich notwendigen präoperativen EKG - Kurven zu gering ist.

B . Elektroenzephalogramm

Eine Beeinflussung des EEG ist zu erwarten:

- a) durch die verschiedenartigen Genesen des Hydrozephalus
- b) infolge der druckentlastenden Funktion des Ventils
- c) durch die Lokalisation eines Teils des Ableitungssystems im Gehirn selbst.

Von den insgesamt 81 operierten Patienten sind von 55 EEG-Befunde vorhanden, teils prä-, teils postoperativ. Normale Befunde haben 32 Patienten (13 nur prä-, 19 postoperativ). Bei 24 Patienten werden in einem oder mehreren EEG pathologische Veränderungen gefunden.

Tabelle 2 (S. 24) gibt einen Überblick über die Art der Veränderungen und ihre Häufigkeit. Soweit sich Anhaltspunkte für einen Zusammenhang mit dem klinischen Verlauf ergeben, werden die Befunde nachfolgend einzeln kurz besprochen:

Patient 2

EEG I vor und EEG II nach der Operation geben Hinweis auf ein Subduralhämatom oder einen Tumor. EEG III und IV sind normal. In EEG V finden sich deutliche Zeichen für intrakranielle Drucksteigerung oder toxische Aktivitätsminderung, gleichzeitig mit klinischen Zeichen; deutliche Zunahme des Kopfumfangs, Erbrechen, zunehmender geistiger Zerfall. Das Ventil ist schwer durchgängig. Zur Entlastung wird ein 2. Ableitungssystem links angelegt. In EEG VI nach der Revision haben sich die Veränderungen wesentlich gebessert; EEG VIII 4 Monate nach der Revision ist ganz normal.

Patient 16

In EEG I präoperativ Hinweise auf vermehrten Hirndruck. EEG II postoperativ normal. In EEG III Hinweis auf die kurz vorher durchgeführte Operation einer Hirnzyste links.

Patient 24

Klinisch bestand bei dem Neugeborenen, das durch Sectio entbunden worden war, der Verdacht auf eine intrauterin durchgemachte Enzephalitis. Die beiden postoperativen EEG zeigen dieselben pathologischen Befunde wie das präoperative EEG.

Patient 28

Nach Meningitis purulenta Entwicklung des Hydrozephalus. Die Krampfentladungen im präoperativen EEG werden als Restzustand der Meningitis gedeutet. Ein postoperatives EEG ist nicht vorhanden.

Patient 44

Im präoperativen EEG I Amplitudenreduktion über der linken Hemisphäre; fragliches Subduralhämatom. Das postoperative EEG II ist normal.

Patient 48

In 2 präoperativen EEG pathologische Veränderungen.
Das postoperative EEG ist normal.

Patient 61

2 Jahre nach der Operation klinische Zeichen für Hirndrucksteigerung: Zunahme des Kopfumfangs, Erbrechen, Krampfanfälle. Im EEG Herdhinweis rechts, Verdacht auf Tumor. Nach der Revision, bei der ein 2. Ventil links eingesetzt wurde,

hat sich das EEG wesentlich gebessert; EEG III 3 Monate nach der Revision ist völlig normal.

Patient 70

Die Anzeichen schwerster Hirnschädigung im präoperativen EEG bleiben auch postoperativ unverändert.

Klinisch: im Alter von 6 Monaten Operation eines Subduralhämatoms. Das Kind reagiert und greift nicht; infauster Pflegefall.

Patient 9

In 2 postoperativen EEG Amplitudenreduktion und Krampfbereitschaft. Hinweis auf Subduralhämatom beiderseits.

Klinisch: Subduralhämatom beiderseits. Das Kind reagiert und greift nicht; infauster Pflegefall.

Patienten 11, 33, 81

Das postoperative EEG zeigt Amplitudenreduktion rechts temporal bzw. rechts präzentral, die auf den Ventrikelkatheter hinweist.

Patient 14

Klinisch: nach Meningitis Entwicklung des Hydrozephalus. Im präoperativen EEG schwerste Krampftätigkeit über allen Regionen. Ein postoperatives EEG fehlt.

Patient 19

Klinisch: nach Pneumokokkenmeningitis Entwicklung des Hydrozephalus. Das EEG zeigt prä- und postoperativ gleichbleibend schwere Krampftätigkeit und Amplitudenreduktion mit Verdacht auf Subduralhämatom.

Patient 73

Das 1. postoperative EEG ist normal. EEG II 7 Monate später, zeigt deutliche Allgemeinveränderungen und Krampftätigkeit über der rechten Hemisphäre. Klinisch werden Krampfanfälle beobachtet mit Zuckungen im linken Bein, Atemnot und Blauwerden. Das Kontroll-EEG nach Entfernung des Ventils ist normal, die klinischen Erscheinungen werden nicht mehr beobachtet.

Tabelle 2:
 250- defekte vor und nach der Operation von 24 Kindern

Kid. Nr.	vor d. Operation	nach	total	amplituden- zeit	amplituden- reaktion	verlangz- samkeit	hemisphären- hinneile	hery- linneile	rechts	links	bevorzugte Hirnregion
2	vor	nach	+		+	+				+	
0	+	+	+				+				alle parietal
15	nach	"	+	+				+	+		occipital
16	vor	nach	+		+	+		+		+	
24	vor	nach		+	+			+	+		präzentr.-pariet.-temp.
28	vor	nach	+		+			+	+	+	"
29	vor	nach	+		+			+		+	parietal
53	nach	"	+	+				+	+		präzentr.-pariet.-occip.
44	vor	nach	+		+		+			+	
41	vor	nach	+		+		+	+		+	pariet.-temporal
53	vor	nach	+		+						
55	vor	nach	+		+		+	+	+	+	parietal
55	vor	nach	+		+		+	+	+	+	front.-präzentr.-temp.
41	nach	"	+		+			+	+		occipital
41	nach	"	+		+			+	+	+	pariet.-occipital
57	vor	nach	+		+			+	+		
57	nach	"	+		+		+			+	occip.-temporal
68	nach	"	+		+			+	+		präzentr.-parietal
70	vor	nach	+	+	+		+		+	+	
3	nach	"	+	+	+		+	+	+	+	tempor.-occipital
11	nach	"		+					+	+	präzentr.
55	nach	"		+				+	+		temporal
55	nach	"	+				+	+	+	+	occipital
81	nach	"		+			+	+	+		temporal
14	vor	nach	+		+		+		+	+	
19	vor	nach	+		+		+	+	+	+	fronto.-pariet.-temp.
75	nach	"	+		+			+	+	+	präzentr.-parietal

Zusammenfassend läßt sich folgendes sagen:

Eine unmittelbare Auswirkung auf das EEG durch das Ableitungssystem selbst, das heißt den durch Gehirngewebe in den rechten Seitenventrikel führenden Katheter, ist in 3 Fällen (Patienten 11, 33, 81) wahrscheinlich, in einem Fall sicher anzunehmen, da hier (Patient 73) der EEG-Befund durch die klinischen Erscheinungen bzw. deren Verschwinden nach Entfernung des Ventils deutlich bestätigt wird.

In 6 Fällen kommt die druckentlastende Wirkung der erfolgreichen Ventilfunktion zum Ausdruck: Bei 4 Patienten (2, 16, 44, 48) sind die postoperativen EEG völlig normal, während die präoperativen EEG Zeichen für vermehrten Hirndruck, Subduralhämatom, Tumor aufweisen. Bei 2 Patienten (2, 61) bessern sich die Zeichen einer intrakraniellen Drucksteigerung nach Revision des funktionell nicht ausreichenden Ableitungssystems sehr wesentlich sowohl im EEG als auch klinisch; 3 bis 4 Monate nach der Revision ist das EEG bei beiden normal.

Einen Zusammenhang mit der Ätiologie bzw. Vorgeschichte des Hydrozephalus zeigen folgende Fälle: 4 Patienten (14, 19, 24, 28), deren Hydrozephalus sich in der Folge einer Meningitis bzw. Enzephalitis entwickelte, haben präoperativ schwere Veränderungen, die auch postoperativ unverändert bestehen bleiben.

Bei 2 Patienten (9, 70) wurde klinisch ein Subduralhämatom festgestellt, Prä- wie auch postoperatives EEG bieten Anzeichen für schwerste Hirnschädigung, die auch im klinischen Bild zum Ausdruck kommt; beide Patienten, jetzt 2 1/2 Jahre alt, sind nicht ansprechbar.

Werden die EEG-Befunde nach der wahrscheinlichen Ätiologie unterteilt (Tabelle 3 S. 26), so zeigt sich, daß die Patienten mit Meningomyelozele, die ja bei den Todesfällen überwiegen, in 9 von 12 Fällen, also zu 75% ein normales EEG aufweisen. Bei den Patienten mit angeborenem Hydrozephalus überwiegen die pathologischen EEG ein wenig.

Man möchte erwarten, daß Veränderungen des EEG bevorzugt über der rechten Hemisphäre auftreten würden, da ja rechts der Ventrikelkatheter liegt. Eine solche Beeinflussung ist aber nur in den wenigen oben angeführten Fällen deutlich erkennbar. Im allgemeinen sind die Auswirkungen des Ventrikelkatheters wohl nur gering und es überwiegt im Kurvenbild die Gesamtschädigung.

Tabelle 3

Beziehungen zwischen vermutlicher Ätiologie des Hydrozephalus und EEG - Befunden

EEG-Befunde	Ätiologie:						
	angeboren	Meningo - myelozete	Menigitis	geburts - trauma	Infekt	Subdural - hämatom	Toxo - plasmosc
normal	6	9	3		1		13
pathologisch	7	3	3	1		2	1
							6

C Entwicklungstest

Die objektive Beurteilung des Entwicklungsstandes von Kleinkindern ist relativ schwierig. Mit Hilfe des Entwicklungstestes nach BÜHLER-HETZER sollen nicht eine speziell intellektuelle Betätigung, sondern alle Grundrichtungen menschlichen Verhaltens geprüft werden (BÜHLER-HETZER (1)). Im Gegensatz zum "Intelligenztest" des Erwachsenen erfaßt der Entwicklungstest also sowohl geistige als auch körperliche Entwicklung des Kindes. Die beiden Bereiche greifen beim Säugling und Kleinkind so eng ineinander, daß sie sich kaum trennen und unabhängig voneinander beurteilen lassen.

Diese Tatsache ist zu berücksichtigen bei Betrachtung der errechneten Entwicklungsquotienten. Eine große Zahl der Hydrozephaluskinder, besonders diejenigen mit Meningomyelozele und dadurch bedingten motorischen Funktionsausfällen, zeigen Rückstände in der körperlichen Entwicklung, die erheblich größer sind als das Ausmaß ihrer geistigen Retardierung. Dadurch wird der EQ natürlich stark einseitig beeinflusst und auf tiefere Werte gedrückt.

Ein weiterer Faktor, der den Aussagewert des EQ beeinflussen kann, liegt in den äußeren Umständen, unter denen der Test durchgeführt werden muß: Die Kinder haben oft schon eine mehrstündige Anfahrt hinter sich, haben wenig geschlafen, kommen aus ihrem Tagesrhythmus heraus, sind aus ihrer gewohnten Umgebung in eine fremde versetzt, infolgedessen müde und weinerlich und scheu.

Der EQ darf also nicht als Einzelwert, sondern lediglich als innerhalb eines gewissen Bereiches liegend betrachtet werden. So ermöglicht er doch eine einigermaßen objektive und quantitative Aussage über den Entwicklungsstand des Kindes und kann als Vergleichsmaßstab verwendet werden.

Tabelle 4

Ergebnisse des Entwicklungstestes nach Bühler-Hetzer; Lebensalter (LA) und Entwicklungsalter (EA) in Jahren, und Entwicklungsquotient (EQ) von 39 Kindern

Kind Nr.	vor			nach der Operation		
	LA	EA	EQ	LA	EA	EQ
2						78
				1;7	1;2	74
				2;0	1;8	83
4				0;7	0;5+2	78
				0;12	0;11	91
				2;3	1;5	63
8				0;9	0;7+5	83
				1;2	0;6	42
				2;9	1;10	67
10	0;3+18	0;4+12	122			
15				2;1	2;0	96
				3;2	2;6	79
16				0;8+17	0;2+27	34
21	0;7+3	0;3+3	48	0;12	0;9	75
				1;11	1;4	48
26	0;9	0;6	66	1;1	0;10+2	80
				2;3	2;0	89
28				1;6	0;11+15	64
29				1;4+10	0;6+27	42
38				1;3	0;8	53
				0;10+15	0;7	66
				2;8	1;4	50
39				1;4	1;1	81
40	0;5	0;4	80	0;9+3	0;10	102
				1;9	1;9	100
43				0;7+14	0;6+6	83
				0;11+12	0;9+12	82
44				0;5	0;5+15	110
47				0;9+14	0;9+24	104
48				0;9+13	0;9+6	98

Tabelle 4 Fortsetzung

Kind Nr.	vor			nach der Operation		
	LA	EA	EQ	LA	EA	EQ
50						73
				1;11	0;8	60
				2;0	1;2	60
				3;3	2;0	62
53				3;11	1;7	40
55				1;1+16	0;4+27	36
59				1;10	1;3	68
				2;6	1;4	60
				2;10	1;10	65
60				1;9	0;6	30
				1;11	0;8	30
				2;2		60
				2;7		61
				2;9	2;0	73
				3;9	3;0	80
				4;2	4;1	98
61				1;11	1;11	100
63	0;0+27	0;0+12	44	0;8+6	0;7+21	94
64				0;6	0;6	100
				0;10	0;11	110
				1;4	1;4	100
				2;6	2;1	83
65				0;7		100
				0;11		95
				1;4		100
				1;10		96
				2;4	2;1	89
66				0;7	0;4	60
				1;0	0;10	83
				1;6	1;2	80
				2;7	2;0	77
67				0;6	0;6	100
				2;5	2;0	83

Tabelle 4 Fortsetzung

Kind Nr.	vor			nach der Operation		
	LA	EA	EQ	LA	EA	EQ
68				0;9	0;11	120
				1;8	1;9	105
				3;0	3;2	106
78				0;11+17	1;1+27	120

In Tabelle 4 (S. 28, 29, 30) sind Lebensalter, Entwicklungsalter und Entwicklungsquotient vor und nach der Operation von 30 Kindern zusammengestellt.

Gruppe I

11 Patienten (35%) liegen im Normbereich (EQ zwischen 84 und 120). Sie unterscheiden sich also in ihrem Entwicklungsstand nicht von gleichaltrigen gesunden Kindern.

Gruppe II

12 (39%) der Kinder liegen unterhalb des Normbereiches mit einem EQ zwischen 60 und 84. Sie sind im Durchschnitt um einige Monate bis 1 Jahr in ihrer Gesamtentwicklung hinter gleichaltrigen gesunden Kindern zurück, lösen aber auf einzelnen Gebieten, wie z.B. mehrere im sozialen oder sprachlichen Verhalten, auch die Aufgaben ihrer Altersgruppe. Die meisten Kinder nehmen rasch Kontakt auf mit dem Versuchsleiter und beschäftigen sich auch mit dem dargebotenen Testmaterial. Auffällig ist bei vielen eine manuelle Ungeschicklichkeit beim Hantieren mit den Dingen. 8 Patienten dieser Gruppe zeigen erheblichen Rückstand im Bereich der Körperbewegungen im Verhältnis zu ihrem Entwicklungsstand in den übrigen Bereichen.

Diese Kinder sind also alle durchaus erziehbar und es ist anzunehmen, daß sie im Laufe der Zeit auch noch einen Teil ihres Rückstandes, besonders im körperlichen Bereich, aufholen werden, wie es bei einigen Patienten schon der Fall ist: Patient 43 (siehe Tabelle) stand mit 7 Monaten im Bereich der Körperbewegungen auf der Stufe eines 2 Monate alten Kindes; mit 11 Monaten, also nur 4 Monate später, auf der Stufe eines 8 Monate alten Kindes. Die aufsteigenden EQ-Werte von Patient 60 zeigen sehr schön, wie sich das Kind nach der Shunt-Operation allmählich erholt und innerhalb von 2 Jahren den Normbereich erreicht hat, obwohl es körperlich noch weiter zurück ist. Die 4 Patienten (21, 26, 40, 63), von denen ein präoperativer EQ bekannt ist, bessern sich postoperativ alle wesentlich.

Gruppe III

Bei 6 Patienten (19%) liegt der EQ unter 60. Sie sind auf allen Gebieten erheblich retardiert, am weitesten im Bereich der Körperbeherrschung, wo sie fast ganz versagen.

Gruppe IV

Überhaupt nicht ansprechbar sind nur 2 Patienten. Sie reagieren nicht und greifen nicht nach vorgehaltenen Gegenständen. Beim einen wurde im Alter von 6 Monaten ein Subduralhämatom operiert, beim andern ist ein Subduralhämatom beiderseits ebenfalls nachgewiesen. Bei ihnen ist keine Besserung mehr zu erwarten. Jedoch sind sie wenigstens einigermaßen pflegefähig.

Ein Vergleich der einzelnen Gruppen nach verschiedenen Gesichtspunkten zeigt, daß das durchschnittliche Operationsalter der Kinder, das EKG, die Ätiologie sich in den einzelnen Gruppen nicht wesentlich unterscheiden. In Gruppe II finden sich die meisten Kinder mit Meningomyelozele, was sich durch ihren speziellen Rückstand in der körperlichen Entwicklung erklären läßt.

Dagegen fällt auf, daß das EEG in Gruppe I bei allen Patienten normal ist, während in Gruppe III 4 von 6 Patienten pathologische Abweichungen im EEG aufweisen. Revisionen des Ventilsystems waren in Gruppe I nur bei 2 von 11 Patienten notwendig, in Gruppe III bei 4 von 6 Patienten. Der Kopfumfang ist in Gruppe III durchweg stark vergrößert, in Gruppe I schwanken die Werte.

Der Entwicklungsstand und die Entwicklungsfähigkeit der Hydrozephaluskinder sind also wohl weniger von der Ursache des Hydrozephalus, als vielmehr sehr wesentlich vom Ausmaß der präoperativen irreversiblen Hirnschädigung abhängig. Daraus folgt die Forderung, so früh als möglich den Hirndruck durch die Operation zu entlasten!

Einige Autoren geben Zahlenwerte über die Entwicklung der von ihnen operierten Kinder an:

GROTTE (7) fand in 4 von 5 Fällen eine normale geistige Entwicklung.

PERTUISET (16): Bei 17 (73%) von 23 Patienten wurde das Fortschreiten des Hydrozephalus völlig gestoppt, die psychomotorische Entwicklung war normal, ausgenommen die Fälle, in denen der Hydrozephalus mit Mißbildungen des Nervensystems verbunden war.

RUSSELL (21) benutzt als groben Index für eine normale funktionelle Entwicklung des Gehirns das Alter, in dem die Kinder zu sprechen beginnen. 14 (42%) von 21 mit dem Spitz-Horner-Ventil operierten Kindern begannen mit 2 Jahren zu sprechen und schienen eine gute geistige Entwicklung zu haben. In einer Kontrollgruppe von Hydrozephaluskindern, die nach einer andern Shunt-Methode operiert worden waren, betrug die Erfolgsrate nur 11% mit nur 3 Überlebenden mit adäquater geistiger Entwicklung.

D Spontanstillstand

6 Patienten dürfen als geheilt betrachtet werden, das heißt der drucksteigernde Prozeß ist bei ihnen zum Stillstand gekommen.

Bei 3 Patienten (8, 53, 68) mußte das Ventil entfernt werden; bei 2 wegen Liquorfistel oder Abzeß im Halsbereich, bei einem wegen rezidivierender Fieberschübe. Das Ventil war im Alter von 19 Tagen, bzw. 3;3 Jahren, bzw. 20 Tagen eingesetzt worden, lag 1 Jahr, bzw. 1 Monat, bzw. 15 Monate und ist jetzt bei allen seit etwa 2 Jahren entfernt. Innerhalb dieser Zeit erfolgten keine Rezidive bei ihnen. Ätiologisch lag bei diesen 3 Patienten eine Meningomyelozele vor.

Der EQ ist sehr unterschiedlich: 67, 40, 106. Das EEG ist in 2 Fällen unauffällig, in einem Fall pathologisch verändert.

Bei den andern 3 Patienten (9, 29, 40) liegt zwar das Ventil noch, aber es funktioniert nicht mehr (in einem Fall schon seit 1 Jahr). Zeichen einer Steigerung des Schädelinnendrucks bestehen nicht. Diese Kinder wurden im Alter von 4 bis 9 Monaten operiert und sind jetzt zwischen 1 und 2 Jahren alt. Ätiologisch besteht bei einem Verdacht auf ein Subduralhämatom; bei beiden andern ist die Ätiologie unbekannt. Der EQ beträgt 42 und 100.

2 von den 6 verstorbenen Patienten, bei denen das Ventil ebenfalls entfernt werden mußte, starben 1/2 Jahr nach der Revision an Pneumonie bzw. Kreislaufversagen nach Infekt. Auch bei ihnen hatten sich innerhalb dieser Zeit keine hydrozephalen Zeichen entwickelt. Die andern Patienten starben innerhalb weniger Wochen nach einer Revision an septischer Allgemeininfektion oder Meningitis. Bei ihnen läßt sich natürlich nicht beurteilen, ob das Ventil tatsächlich nicht mehr notwendig war.

Bei 1 Patienten, bei dem ebenfalls das Ventil entfernt worden war, mußte 5 Wochen später ein neues eingesetzt werden, da der Kopfumfang wieder zunahm.

Von einigen weiteren Patienten, die bei uns operiert wurden und jetzt an auswärtigen Kliniken nachuntersucht werden, ist uns ebenfalls bekannt, daß nach Entfernung des Ventils keine Rezidive auftraten.

Es ist also demnach sehr wohl möglich, daß bei einem Teil der Patienten der hydrozephale Prozeß schon zum Stillstand gekommen ist und das Ventil nicht mehr notwendig wäre. Aber wenn nicht dringende Gründe wie bei den bisherigen Fällen zur Entfernung zwingen, ist es doch sicherer und ein geringeres Risiko, das Ventil auf alle Fälle mehrere Jahre lang zu belassen; zumindest solange noch nicht mehr Erfahrungen diesbezüglich vorliegen. Nach RICKHAM (19) muß das Ventil zur sicheren Überbrückung des kritischen Zeitraums mindestens 3 bis 4 Jahre lang liegen bleiben.

Nach den Untersuchungen von LAURENCE (12) ist bei 44, 5% ein Spontanstillstand zu erwarten. Er beobachtete 20 Jahre lang 181 unoperierte Patienten mit Hydrozephalus. Davon starben 89 Patienten (48, 8%). Bei 9 Patienten blieb der Hydrozephalus fortschreitend. Bei 81 Patienten (44, 5%) erfolgte im Alter von 9 Monaten bis zu 2 Jahren Spontanstillstand. Von diesen zeigten 33 Kinder (41%) normale Intelligenz mit einem IQ über 85; 32% lagen unter dem Normbereich mit einem IQ von 50 bis 84, waren aber erziehbar; 27% waren nicht erziehbar.

HADENIUS (8) verfolgte ebenfalls die Entwicklung von unbehandelten Kindern mit Hydrozephalus, über einen Zeitraum von 14 Jahren. Es wurden nur Fälle mit abnorm rascher Zunahme des Kopfumfanges im 1. Lebensjahr in die Unter-

suchungsreihe aufgenommen. Von 180 Patienten sind 95 gestorben, 85 (47%) leben noch. Von diesen zeigen 42 (49%) normale geistige Entwicklung, 20 (23, 5%) sind erziehbar, 23 (27, 5%) sind nicht erziehbar.

Diese Ergebnisse weichen nur wenig von denjenigen, die LAURENCE ermittelt hat, ab. Sie stellen eine Mindestforderung für die Erfolge einer operativen Behandlung dar, die das Mittel der Wahl bleibt trotz der Aussicht auf Spontanstillstand in einem Teil der Fälle, da eben nicht bekannt ist, zu welchem Zeitpunkt und bei welchem Kind der Spontanstillstand eintreten wird.

Zum Vergleich seien unsere eigenen Ergebnisse der operativen Behandlung angeführt:

Von 81 operierten Patienten sind 24 (30%) gestorben, 57 (70%) leben. Von diesen zeigen 35% normale geistige Entwicklung mit einem EQ zwischen 84 und 120; 39% sind retardiert, aber erziehbar (EQ zwischen 60 und 84); 26% sind sehr stark geschädigt (EQ unter 60).

VI. ZUSAMMENFASSUNG

Die Erfolge der operativen Behandlung des Hydrozephalus mit dem Spitz-Holter-Ventil sind relativ gut im Verhältnis zu den sehr vereinzelt Dauernerfolgen bei anderen Shunt-Methoden. In fast allen Fällen kann das Fortschreiten des hydrozephalen Geschehens verhindert werden und es ist anzunehmen, daß es in der Mehrzahl der Fälle nach einigen Jahren zum Stillstand kommt. 6 Patienten, bei denen das Ventil entfernt werden mußte bzw. nicht mehr funktioniert, zeigten bisher keine Rezidive.

Komplikationen sind durch gestörte Funktion des Ableitungssystems oder, auffallend häufig, durch Infektion bedingt, wobei sicher das Ventil als Sitz der Erreger und als Fremdkörper im Organismus eine entscheidende Rolle bei der Entstehung hartnäckiger Bakteriämien spielt.

Entwicklungsquotient und EEG konnten in einem Teil der Fälle durch die Operation gebessert werden.

Auf eine unmittelbare Auswirkung des Ventilsystems auf den Organismus lassen Veränderungen im Kurvenbild von EKG und EEG schließen:

Im EKG der operierten Kinder finden sich Zeichen für Rechtsverspätung (in 33%) und für mögliche Rechtshypertrophie (in 23%). Die Verteilung der Lagetypen weicht von der üblichen ab und zeigt vermehrt Linkspositionstypen (in 36% der untersuchten Fälle). Im EEG weisen in einigen Fällen leichte Amplitudenreduktionen rechts auf das System hin; in einem Fall wurden Krampfanfälle durch das Ventilsystem ausgelöst.

Weiterhin kommt im EEG die druckentlastende Wirkung des Ventils zum Ausdruck und lassen sich Zusammenhänge mit einigen Ursachen des Hydrozephalus erkennen.

Soweit sich der geistige und körperliche Entwicklungsstand beim Kleinkind schon beurteilen läßt, sind 35% der Kinder altersentsprechend normal entwickelt, 39% retardiert, aber erziehbar, 26% sehr erheblich geschädigt und im körperlichen Bereich fast ganz versagend. Es ist zu erwarten, daß ein Teil der Kinder mit der Zeit den Rückstand noch aufholen und sich dem Normalbereich nähern wird, sofern der Rückstand nicht gar zu groß ist oder nur Teilgebiete betrifft. Auch bei schwerstgeschädigten Patienten, bei denen eine Besserung ihres Zustands nicht mehr erwartet werden kann, ist die Indikation zur Operation gegeben, um wenigstens die Pflegefähigkeit zu bessern.

Das endgültige Ergebnis hängt weitgehend vom Ausmaß der Schädigung der grauen Gehirns substanz ab. Der wichtigste Faktor für einen guten Erfolg der Operation ist daher, daß sie möglichst frühzeitig durchgeführt wird, um eine irreversible Schädigung der Rinde durch den gesteigerten intrakraniellen Druck zu verhindern.

VII. LITERATURVERZEICHNIS

- 1) Bühler - Hetzer:
Kleinkindertests

- 2) Callaghan R.P., Cohen S.J., Stewart G.T.:
Septicaemia due to colonization of Spitz - Holter - valve
by staphylococci. 5 cases treated with methicillin.
Brit Med J 5229: 860-3, 25 Mar 61

- 3) Cohen S.J., Callaghan R.P.:
A syndrome due to the bacterial colonization of Spitz - Holter - valves.
A review of 5 cases.
Brit Med J 5253: 677-80, 9 Sep 1961

- 4) Emery I.L., Hilton H.B.:
Lung and heart complications of the treatment of
hydrocephalus by ventriculoauriculostomy.
Surgery (St. Louis) 50: 309-14, Aug 61

- 5) Gerlach J., Jensen H.P., Amador L.V.:
Fortschritte in der Behandlung des frühkindlichen Hydrozephalus
Ärztl Praxis 13: 1925, 23 Sep 1961

- 6) Giraud P., Coignet J., Bonnal J., Espinas J.:
Traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson par anastomose
ventriculo - cardiaque.
Arch Franc Péd 19: 5-16, Jan 1962

- 7) Grotte G., Lundberg N.G.:
Preliminary experiences with the Spitz - Holter ventriculo - caval
shunt in the treatment of hydrocephalus.
Acta Paed (Stockholm) 50: 617-28, Nov 1961

- 8) Hadenius A.M., Hagberg B., Hyttinas-Bensch K., Sjögren J.:
Kongenital hydrocephalus.
II Langtid prognosen vid obehandlad
hydrocephalus hos spädbarn.
Nordisk Medicin 68: 1515-19, 1962

- 9) Heck W., Stoermer J.:
Pädiatrischer EKG-Atlas.
Thieme-Verlag Stuttgart

- 10) Hlavinka D. L.:
Treatment of Hydrocephalus.
Research and Reviews Vol 1: 35-42, Nov 1961

- 11) Jensen H. P., Amador L. V.:
Ventriculo-auriculostomie in der Behandlung
des Hydrocephalus.
Neurochirurgia 4: 99-113, Oct 1961

- 12) Laurence K. M.:
The natural history of hydrocephalus.
Lancet 2: 1152-54, Nov 1958

- 13) Laurence K. M.:
zitiert nach MacNab (14)

- 14) MacNab G. H.:
Hydrocephalus of infancy.
British surgical practice. Surg. progress: 98-128, 1961

- 15) Matson D. D.:
zitiert nach Jensen (11)

- 16) Pertuiset B., Wood F. A.:
La ventriculo-auriculostomie opération de dérivation
dans l'hydrocéphalie non tumorale.
Lyon Chirurgical 57: 448-9, 1961

- 17) Pudenz R. H., Russel F. E., Hurd A. H., Shelden C. H.:
Ventriculo-auriculostomy.
A technique for shunting cerebrospinal fluid
into the right auricle.
J Neurosurgery 14: 171-9, 1957 (Springfield)

18) Regenbrecht J.:

Die chirurgische Behandlung des Hydrozephalus
mit dem Spitz- Holter- Ventil.

Münchener Med Wschr 102: 2164-6, Oct 1960

19) Rickham P. P.:

Fortschritte in der Behandlung der Spina bifida
und des Hydrozephalus.

Wien Klin Wschr 573-6, Aug 1960

20) Rickham P. P., Roberts I. R.:

Treatment of Hydrocephalus.

Brit Med J 5178-5190, 1: 1887, 1960

21) Russell J. R.:

The Holter valve in the treatment of Hydrocephalus.

J of Indiana State Med Ass 55: 308-11, Mar 1962

22) Scarff I. E.:

Non obstructive hydrocephalus; treatment by
endoscopic cauterization of the chorioid plexus:
long term results.

J Neurosurg 9: 164-76, 1952

23) Schimke R. T., Black P. H., Mark V. H., Swartz M. N.:

Indolent staphylococcus albus or aureus bacteraemia
after ventriculo- atriostomy. Role of foreign body
in its initiation and perpetuation.

New England J of Medicine (Boston) 264: 264-70, 1961.

24) Shurtleff D. B., Foltz E. L.:

Clinical observations on 20 hydrocephalic children
subjected to ventriculo- atrial shunt.

Amer J Dis Child 98: 467-70, Oct 1959

25) Talner N. S., Liu H. Y.:

Thromboembolism complicating Holter valve shunt.
A clinico-pathologic study.

Amer J Dis Child 101: 602-9, May 1961

26) Taylor A.R., Milliken I.R., Davison P.P.:

Long-term follow-up of hydrocephalic infants
treated by operation.

Brit Med J 5209: 1356-59, Nov 1960

27) Umbach W.:

Zweckmäßige Verfahren für die Diagnose und
Therapie des Hydrozephalus im Kindesalter.

Neurochirurgia 2: 1-25, Aug 1959

VIII. LEBENSLAUF

Am 30. Dezember 1938 wurde ich als Tochter des Oberregierungs-
veterinärates Dr. Gustav Knorpp und dessen Ehefrau Maria, geb.
Auer, in Stuttgart geboren. 1939 übersiedelten meine Eltern nach
Biberach an der Riß. Dort besuchte ich die Grund- und Oberschule
und bestand im März 1958 am Wieland- Gymnasium Biberach die
Reifeprüfung. Im Sommersemester 1958 immatrikulierte ich mich
an der Universität Tübingen, wo ich im Frühjahr 1961 die ärztliche
Vorprüfung ablegte. Die klinischen Semester belegte ich an den
Universitäten Wien und München. Am 28. Juli 1964 bestand ich das
medizinische Staatsexamen in München. Zur Zeit bin ich am Kin-
derkrankenhaus München- Schwabing als Medizinalassistentin tätig.

